

(2) Patient Study

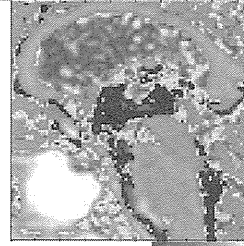
Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Case 3 73 y/o female
Hydrocephalus
-V-P shunt-

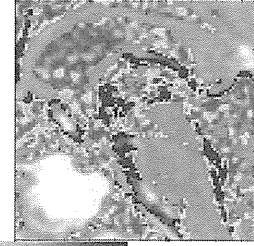
Matsumae M, et al. JNS. 2013 Aug 9.

Pressure Gradient

Pre-Op



Post-Op



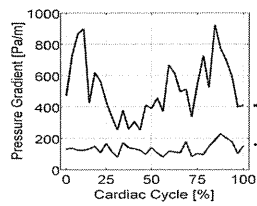
0 [Pa/m]

250 [Pa/m]

Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Quantitative analysis

Pressure Gradient



Peak pressure gradient [Pa/m]

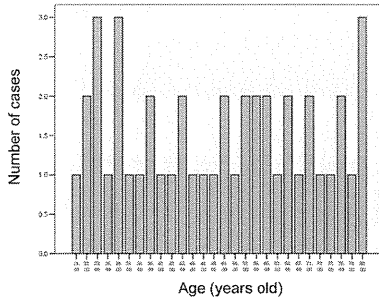
NPH Before surgery	923.43
NPH After surgery	229.83 ↓
Healthy Volunteers (mean ± SD)	132.74 ± 66.85

Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

(3) Quantitative Study

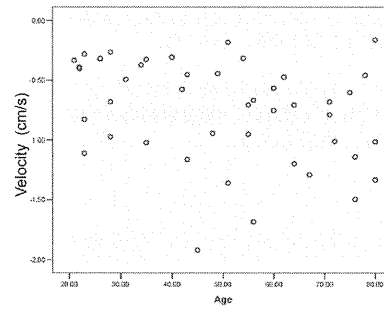
Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Distribution of age in volunteers



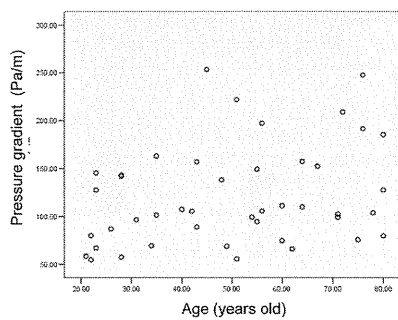
Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Changes of the peak velocity with age



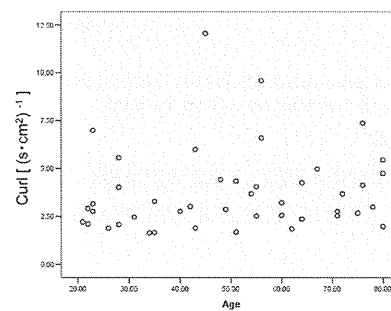
Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Changes of the pressure gradient with age



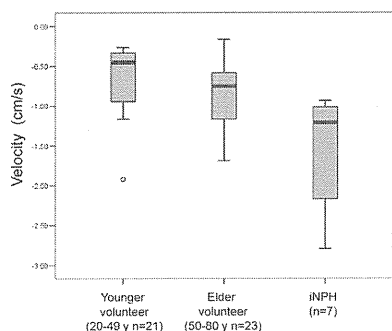
Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Changes of the turbulence (Curl) with age



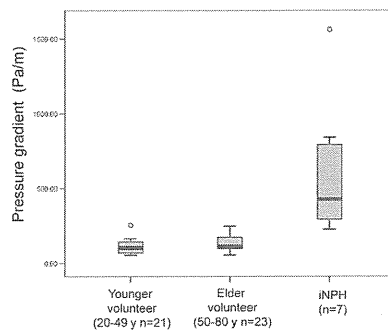
Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Differences of the peak velocity between volunteers and patients



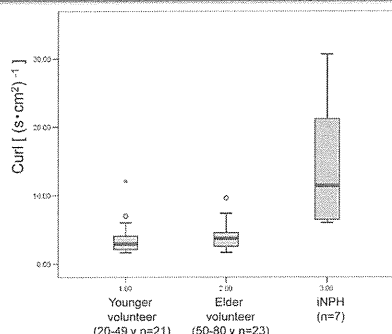
Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Differences of the pressure gradient between volunteers and patients



Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Differences of the turbulence (Curl) between volunteers and patients



Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

結果

広範囲でのCSF速度・圧力勾配・回転を可視化することができた。

定量結果:

- ・中脳水道におけるCSF速度・圧力勾配・回転値には若年者・高齢者を比較しても統計学的には差は認めなかった。
- ・iNPH患者では若干尾側方向の最大速度が速い傾向を認めるも有意な差は認められなかった。
- ・iNPH患者では健常者に比べ圧力勾配・回転が高い傾向を認めた。

Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

考察と今後の展望

Pressure gradientは加速度を加味した測定値であるが、iNPHの患者では高い傾向にあった。

今後さらにiNPH患者の症例数を増やし、また他の原因である水頭症についても評価し、病態分類の一つのツールとして使用できるよう検証を進める。

Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

研究成果の公開

DOI: 10.3171/2013.7.JNS121859
©AANS, 2013

Velocity and pressure gradients of cerebrospinal fluid assessed with magnetic resonance imaging

Clinical article

MITSUNORI MATSUMAE, M.D., D.M.Sc.¹ AKIHIRO HIRAYAMA, M.D.,¹ HIDEKI ATSUMI, M.D., Ph.D.,¹ SATOSHI YATSUSHIRO, B.Sc.,² AND KAGAYUKI KURODA, Ph.D.²

¹Department of Neurosurgery, Tokai University School of Medicine, Isehara, Kanagawa; and ²Course of Information Science and Engineering, Tokai University Graduate School of Engineering, Kitakaname, Hiratsuka, Kanagawa, Japan

Journal of Neurosurgery August 9 2013

Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

研究成果の公開

DOI: 10.3171/2013.7.JNS121859
©AANS, 2013

Velocity and pressure gradients of cerebrospinal fluid assessed with magnetic resonance imaging

Clinical article

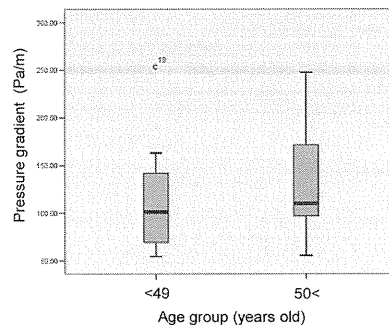
MITSUNORI MATSUMAE, M.D., D.M.Sc.¹ AKIHIRO HIRAYAMA, M.D.,¹ HIDEKI ATSUMI, M.D., Ph.D.,¹ SATOSHI YATSUSHIRO, B.Sc.,² AND KAGAYUKI KURODA, Ph.D.²

¹Department of Neurosurgery, Tokai University School of Medicine, Isehara, Kanagawa; and ²Course of Information Science and Engineering, Tokai University Graduate School of Engineering, Kitakaname, Hiratsuka, Kanagawa, Japan

Journal of Neurosurgery August 9 2013

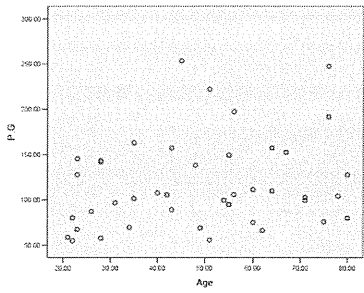
Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Differences of the pressure gradient between younger and elder volunteers



Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Sequential changes of the pressure gradient with age

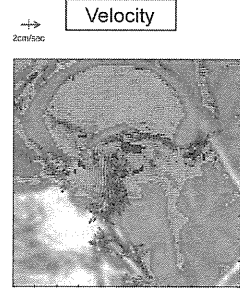


Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Case 1 32 y/o female
Obstructive hydrocephalus
-Aqueductal stenosis-



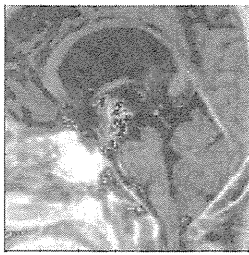
3D CISS image



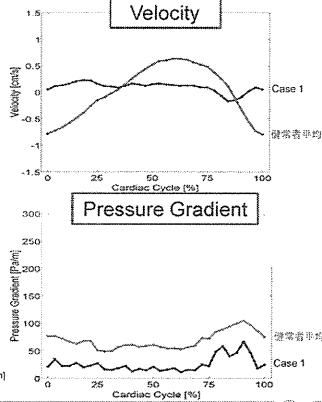
Velocity
-1.5 [cm/s] 0 [cm/s] 1.5 [cm/s]

Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Pressure Gradient

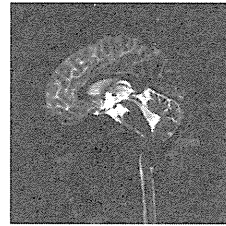


T2 weighted Image

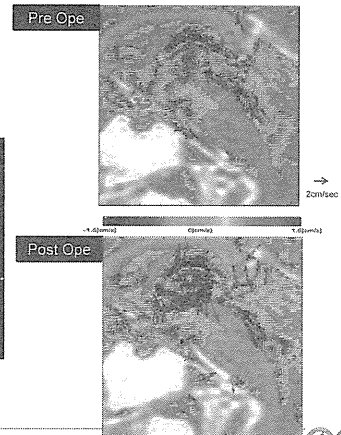


Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Case 2 13y/o female
Chiari malformation
Decompression surgery

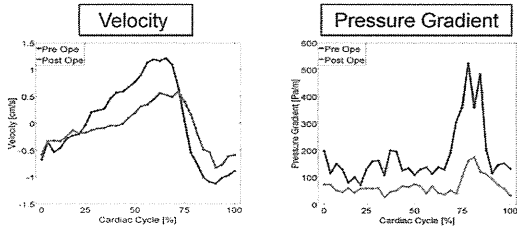


T2 weighted Image



Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

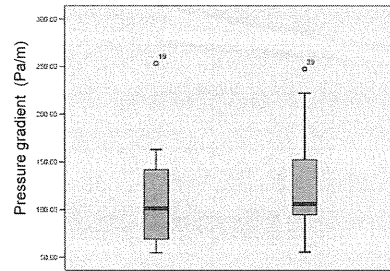
Time-varying velocity and Pressure Gradient in the aqueduct



	Peak cephalic velocity [cm/sec]	Peak caudal velocity [cm/sec]	Peak pressure gradient [Pa/m]
Case 2 Before surgery	1.22	1.15	523.77
Case 2 After surgery	0.59 ↓	0.83 ↓	175.69 ↓
Healthy Volunteers (mean ± SD)	0.68 ± 0.33	0.85 ± 0.58	132.74 ± 66.85

Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

Differences of the pressure gradient between younger and elder volunteers



Age group (years old)

Akihiro, Hirayama, M.D. Tokai University Department of Neurosurgery Kanagawa, Japan

神経変性疾患において DESHを認める頻度の調査

分担研究者 和泉唯信 (徳島大学神経内科)

共同研究者 ○織田雅也 (ビハーク花の里病院神経内科)
伊藤 聖 (三次神経内科クリニック花の里)
梶 龍児 (徳島大学神経内科)

【背景・目的】

- 特発性正常圧水頭症 (INPH) の頭部画像
 - くも膜下腔の不均衡な拡大を伴う水頭症所見 (disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus: DESH) が特徴的
 - 脳室拡大, Callosal angleの狭小化, 高位円蓋部脳溝・くも膜下腔の狭小化, Sylvius裂の拡大, 脳溝の局所的拡大

◆進行性核上性麻痺 (PSP)・大脳皮質基底核変性症 (CBD) においては, 比較的高率にDESHを伴うことが示され, また, 剖検例の病理学的検討によりINPHとPSP・CBDとの合併例も報告されている

- 病態の共通性が示唆されるが, それらを合併する頻度は明らかではない

歩行障害, 認知機能障害, 排尿障害を主症候とする神経変性疾患においてDESHを認める頻度を調査した

【方法】

過去4年間で受診機会があった, 60歳以上の,

- パーキンソン病 (PD) 167例 (平均年齢 75.9±6.9歳)
- PSP/CBD 42例 (76.6±5.3歳)
- 多系統萎縮症 (MSA) 21例 (71.5±8.1歳)

を対象とし, DESHの有無を調査した

※各疾患の診断基準

【PD】

厚生省特定疾患神経変性疾患調査研究班の病診断基準 (柳澤, 1996)

【PSP】

神経臨床研究班の臨床診断基準 (湯浅ら, 2003)

【CBD】

Boeveらの診断基準 (Boeve BF, et al, Ann Neurol, 2003)

【MSA】

Gilmanらの改訂診断基準 (Gilman S et al, Neurology, 2008)

【結果】

	Average of EI	No. of EI>0.3	No. of DESH (+)
PD	0.273	24 (14.4 %)	5 (3.0 %)
PSP/CBD	0.290	16 (38.1 %)	4 (9.5 %)
MSA	0.296	10 (47.6 %)	2 (9.5 %)

(EI: Evans index)

▼Profile of DESH (+) cases

	age / gender	duration	
PD 1	77 F	4y	(H-Y 2)
PD 2	79 M	6y	(H-Y 2)
PD 3	89 M	6y	(H-Y 2)
PD 4	73 M	7y	(H-Y 4)
PD 5	79 F	20y	(H-Y 5)
PSP 1	76 M	1y	
PSP 2	73 F	1.5y	
PSP 3	74 M	3y	
CBD	79 F	1y	
MSA 1	79 M	0.5y	(MSA-C)
MSA 2	73 F	8y	(MSA-P)

【考察】

- ◆地域高齢者を対象とした研究において, MRI上DESHを呈するが神経症状を認めない高齢者 (Asymptomatic ventriculomegaly with features of INPH on MRI: AVIM) が1%程度存在する (Iseki G et al, J Neurol Sci, 2009)

【健常高齢者を対象としたAVIM頻度調査】

過去に認知症・脳卒中・神経変性疾患など脳疾患の診断・治療を受けたことがない、70歳以上の地域住民に研究参加（ボランティア）を募り、同意が得られた105名を対象として頭部MRIや認知機能検査を実施（2011年）

女性 68名, 男性 37名
年齢分布 70～91歳, 平均 76.4±4.8歳, 中央値 76歳

[AVIM該当例 … 1名 :0.95%]

◆NPHと、他の認知症あるいは神経変性疾患とが合併する症例が存在する

— PSP

CBD [寺澤由佳ら, 医療, 2006]

PD

多発性脳血管障害,

アルツハイマー型認知症

レビー小体型認知症 など

◆INPHと臨床診断され、剖検で病理学的にPSP, PDと診断された例が報告されている

Queen Square Brain Bankでの剖検例4例

→ 3例はPSP, 1例はPDと病理診断

臨床症候では4例とも、すくみを伴うpure akinesia, 歩行不安定性, 易転倒性が特徴

(Magdalinou NK et al. J Neurol. 2013)

◆今回の検討では、神経変性疾患において、健常高齢者における頻度よりも高率にDESHを認めた

◆単純な合併ではなく、変性疾患の進展過程において何らかの要因により、脳脊髄液循環動態の変動が出現する可能性が示唆される

【結 語】

歩行障害や認知機能障害, 排尿障害を呈する神経変性疾患において、健常者で見いだされるよりも高率にDESH所見を伴った

脳深部刺激療法 (DBS) 治療を受けた
パーキンソン病患者と
パーキンソン症状を合併したdefinite
iNPH (特発性正常圧水頭症) 患者の
画像比較

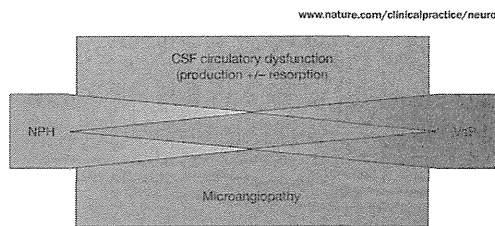
岡山大学大学院 脳神経外科
亀田雅博、伊達 勲

背景

- iNPHガイドラインが策定される以前の論文には、正常圧水頭症と診断された患者の4-8割にパーキンソン症状が合併しており、これらの症例に対して、シャント手術を行うことで症状の改善が認められたというものがある^{1,2)}。

¹⁾ Jacobs L et al., JAMA. 1976 Feb 2;235(5):510-2.
²⁾ Curran T et al., Mov Disord. 1994 Sep;9(5):508-20.

- Espavらは、血管性パーキンソニズムは、iNPHと完全に区別できるものではなく、病理学的に重複するスペクトラムを持つと報告している³⁾。



³⁾ Espav AJ. et al., Nat Clin Pract Neurol. 2008 Jan;4(1):50-5.

- パーキンソン病・パーキンソン症候群の診断にてL-Dopa内服中の脳室拡大症例の中には、シャント反応性のiNPH患者が一定数含まれている可能性が示唆される。
- 今回我々は、DBS治療を受けたパーキンソン病患者と、術前にパーキンソン症状を合併していたdefinite iNPH患者の画像をretrospectiveに比較検討したので報告する。

対象と方法

- 当院で2013年にDBS治療を受けたパーキンソン病患者17名(DBS群)、ならびに2011年以降、術前にパーキンソン症状を合併していたdefinite iNPH患者3名(Shunt群)。
- 術前MR/CT画像におけるEvans index、DESH 所見、I-123 MIBG心筋交感神経シンチグラフィについて比較検討した。

結果: 症例一覧

#	group	Evans index	DESH	心筋シンチによる自律神経機能低下
1	Shunt	0.360	Y	(-)
2	Shunt	0.364	Y	(-)
3	Shunt	0.338	Y	(-)
4	DBS	0.249	N	(+)
5	DBS	0.257	N	(-)
6	DBS	0.239	N	(-)
7	DBS	0.224	N	(+)
8	DBS	0.280	N	(+)
9	DBS	0.228	N	(+)
10	DBS	0.252	N	(+)
11	DBS	0.282	N	(+)
12	DBS	0.251	N	(+)
13	DBS	0.284	Y	(+)
14	DBS	0.272	N	(+)
15	DBS	0.263	N	(-)
16	DBS	0.301	Y	(+)
17	DBS	0.255	N	(+)
18	DBS	0.270	Y	(+)
19	DBS	0.298	Y	(+)
20	DBS	0.286	N	(+)

結果

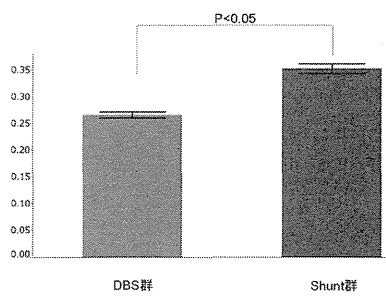
#	group	Evans index	DESH	心筋シンチによる自律神経機能低下
1	Shunt	0.360	Y	(-)
2	Shunt	0.364	Y	(-)
3	Shunt	0.338	Y	(-)
4	DBS	0.249	N	(+)
5	DBS	0.257	N	(-)
6	DBS	0.239	N	(+)
7	DBS	0.224	N	(+)
8	DBS	0.280	N	(+)
9	DBS	0.228	N	(+)
10	DBS	0.252	N	(+)
11	DBS	0.282	N	(+)
12	DBS	0.251	N	(+)
13	DBS	0.284	Y	(+)
14	DBS	0.272	N	(+)
15	DBS	0.263	N	(-)
16	DBS	0.301	Y	(+)
17	DBS	0.255	N	(+)
18	DBS	0.270	Y	(+)
19	DBS	0.298	Y	(+)
20	DBS	0.286	N	(+)

Shunt群ではVP shuntを2例でLP shuntを1例で実施した。

症例のまとめ

- 全20例
 - Shunt群 : 3例, DBS群 : 17例
- DESH (+)
 - Shunt群で3/3, DBS群で4/17
- 心筋シンチによる自律神経機能の低下 (+)
 - Shunt群で0/3, DBS群で15/17

結果: Evans index



Evans indexはDBS群で 0.267 ± 0.006 、Shunt群で 0.353 ± 0.014 と有意にShunt群で大きかった

結果: MIBG心筋シンチ

- Shunt群ではいずれの症例でも心筋交感神経シンチグラフィにおいて自律神経機能の低下所見は認めなかった。
- DBS群でEvans indexが0.3を超えた症例は1例あり、DESHも認められたが、I-123 MIBG心筋交感神経シンチグラフィでは自律神経機能の低下というパーキンソン病に特徴的所見が認められた。

#	group	Evans index	DESH	心筋シンチによる自律神経機能低下
1	Shunt	0.360	Y	(-)
2	Shunt	0.364	Y	(-)
3	Shunt	0.335	Y	(-)
4	DBS	0.240	N	(+)
5	DBS	0.257	N	(-)
6	DBS	0.239	N	(+)
7	DBS	0.224	N	(+)
8	DBS	0.280	N	(+)
9	DBS	0.228	N	(+)
10	DBS	0.252	N	(+)
11	DBS	0.282	N	(+)
12	DBS	0.251	N	(+)
13	DBS	0.294	Y	(+)
14	DBS	0.272	N	(+)
15	DBS	0.263	N	(-)
16	DBS	0.301	Y	(+)
17	DBS	0.295	N	(+)
18	DBS	0.270	Y	(+)
19	DBS	0.298	Y	(+)
20	DBS	0.286	N	(+)

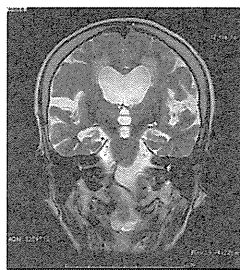
症例提示

#	group	Evans index	DESH	心筋シンチによる自律神経機能低下
1	Shunt	0.360	Y	(-)
2	Shunt	0.364	Y	(-)
3	Shunt	0.335	Y	(-)
4	DBS	0.240	N	(+)
5	DBS	0.257	N	(-)
6	DBS	0.239	N	(+)
7	DBS	0.224	N	(+)
8	DBS	0.280	N	(+)
9	DBS	0.228	N	(+)
10	DBS	0.252	N	(+)
11	DBS	0.282	N	(+)
12	DBS	0.251	N	(+)
13	DBS	0.294	Y	(+)
14	DBS	0.272	N	(+)
15	DBS	0.263	N	(-)
16	DBS	0.301	Y	(+)
17	DBS	0.295	N	(+)
18	DBS	0.270	Y	(+)
19	DBS	0.298	Y	(+)
20	DBS	0.286	N	(+)

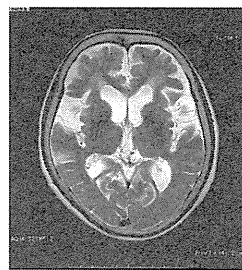
Case #3

- 80歳女性
- 2011年よりパーキンソン症候群として当院神経内科にてフォローされていた。
- 症状
 - 軽度のパーキンソニズム(無動、固縮、易転倒) (+)
 - 歩行時のふらつき (+)
 - 軽度の認知機能障害 (+)
 - 排尿障害 (-)
- タップテストにて改善を認め当科紹介となった。

術前MR

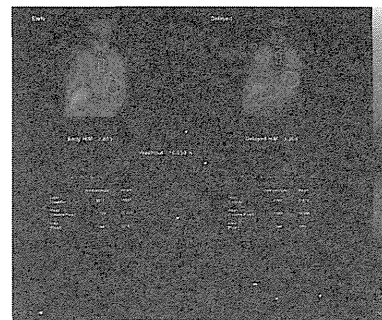


DESH(+)



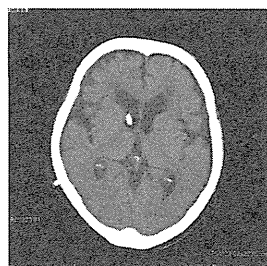
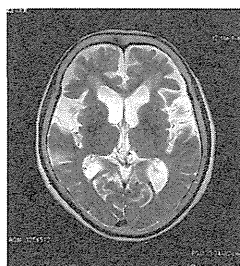
Evans Index = 0.335

I-123 MIBG心筋シンチグラフィ



自律神経機能の低下なし

VP shunt術前後比較



脳室の縮小程度は軽度であるが、症状は改善

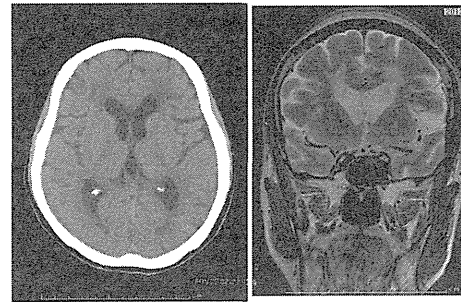
症例提示

#	group	Evans index	DESH	心筋シンチによる自律神経機能低下
1	Shunt	0.360	Y	(-)
2	Shunt	0.364	Y	(-)
3	Shunt	0.335	Y	(-)
4	DBS	0.240	N	(+)
5	DBS	0.257	N	(-)
6	DBS	0.239	N	(+)
7	DBS	0.224	N	(+)
8	DBS	0.280	N	(+)
9	DBS	0.228	N	(+)
10	DBS	0.252	N	(+)
11	DBS	0.282	N	(+)
12	DBS	0.251	N	(+)
13	DBS	0.294	Y	(+)
14	DBS	0.272	N	(+)
15	DBS	0.263	N	(-)
16	DBS	0.301	Y	(+)
17	DBS	0.295	N	(+)
18	DBS	0.270	Y	(+)
19	DBS	0.298	Y	(+)
20	DBS	0.286	N	(+)

Case #16

- 70歳女性
- Yahr IV
- 約10年前に右上肢安静時振戦で発症。最近 wearing off が生じ、内科的治療ではコントロール不良であり紹介。
- 内服
ネオドパストン 600mg コムタン 400mg
- 現在は on 3割 off 7割 程度

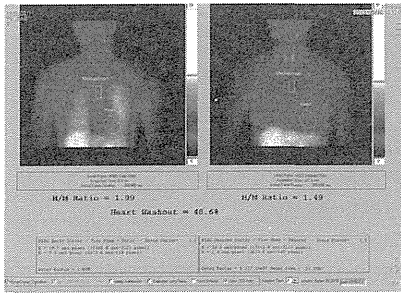
Case #16



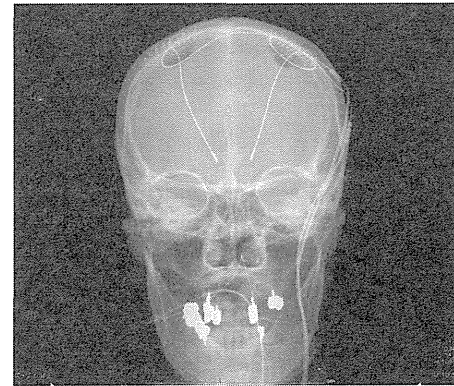
Evans index = 0.301

ややmidなDESH

I-123 MIBG心筋シンチグラフィ



自律神経機能の低下あり



考察

- definiteなiNPHの患者の7割にパーキンソン症状を認め、歩行障害、姿勢不安定、動作緩慢といった症状がシャント手術で改善したとする報告がある⁴⁾。

	pre-op Median (Range)	post-op Median (Range)	p Values
gait	2 (1-4)	1 (1-2)	0.002
postural stability	2 (1-4)	1 (0-2)	0.006
body bradykinesia	2 (1-3)	1 (1-2)	0.027

⁴⁾ Akiguchi I et al., J Neurol. 2008 Sep;255(9):1392-9.

	pre-op Median (Range)	post-op Median (Range)	p Values
JNPHGSR (n=17)			
gait disturbances	3 (2-4)	2 (1-4)	0.002
cognitive disturbances	3 (2-4)	2 (1-3)	< 0.001
urinary disturbances	3 (0-4)	1 (0-4)	0.006
MMSE (n=9)	20 (3-23)	22 (5-28)	0.016
FAB	9 (5-14)	13 (8-15)	0.044
TMT-A	144 (76-289)	88 (41-233)	0.044
TUG (n=8)	19 (17-31)	14.5 (11-17)	0.017
UPDRS-Motor Score (n=14)	18 (3-28)	9 (1-20)	0.002
UPDRS-MS Categories (n=14)			
speech	1 (0-2)	0 (0-2)	0.113
facial expression	1 (0-2)	0 (0-2)	0.121
tremor at rest	0 (0-2)	0 (0-1)	0.088
action or postural tremor	0 (0-2)	0 (0-1)	0.159
rigidity	1 (0-2)	0 (0-2)	0.065
finger taps	2 (0-2)	1 (0-2)	0.048
hand movements	1 (0-2)	1 (0-2)	0.196
rapid alternating movements	1 (0-2)	1 (0-2)	0.493
leg agility	1 (0-2)	1 (0-2)	0.301
rising from chair	3 (0-4)	1 (0-3)	0.006
posture	1 (1-2)	1 (1)	0.088
gait	2 (1-4)	1 (1-2)	0.002
postural stability	2 (1-4)	1 (0-2)	0.006
body bradykinesia	2 (1-3)	1 (1-2)	0.027
Evan's Index	36.3 (30.7-42.3)	32.1 (28.0-39.2)	< 0.001
Total Scores for WML	5.5 (1.5-10)	4 (1-8.5)	< 0.001

WML white matter lesions. All P values were analyzed using the Wilcoxon test

⁴⁾ Akiguchi I et al., J Neurol. 2008 Sep;255(9):1392-9.

	pre-op Median (Range)	post-op Median (Range)	p Values
JNPHGSR (n=17)			
gait disturbances	3 (2-4)	2 (1-4)	0.002
cognitive disturbance	3 (2-4)	2 (1-3)	< 0.001
urinary disturbances	3 (0-4)	1 (0-4)	0.006
MMSE (n=9)	20 (3-23)	22 (5-28)	0.016
FAB	9 (5-14)	13 (8-15)	0.044
TMT-A	144 (76-289)	88 (41-233)	0.044
TUG (n=8)	19 (17-31)	14.5 (11-17)	0.017

	pre-op Median (Range)	post-op Median (Range)	p Values
UPDRS-Motor Score (n=14)	18 (3-28)	9 (1-20)	0.002
UPDRS-MS Categories (n=14)			
speech	1 (0-2)	0 (0-2)	0.113
facial expression	1 (0-2)	0 (0-2)	0.121
tremor at rest	0 (0-2)	0 (0-1)	0.088
action or postural tremor	0 (0-2)	0 (0-1)	0.159
rigidity	1 (0-2)	0 (0-2)	0.065
finger taps	2 (0-2)	1 (0-2)	0.048
hand movements	1 (0-2)	1 (0-2)	0.196
rapid alternating movements	1 (0-2)	1 (0-2)	0.493
leg agility	1 (0-2)	1 (0-2)	0.301
rising from chair	3 (0-4)	1 (0-3)	0.006
posture	1 (1-2)	1 (1)	0.088
gait	2 (1-4)	1 (1-2)	0.002
postural stability	2 (1-4)	1 (0-2)	0.006
body bradykinesia	2 (1-3)	1 (1-2)	0.027
Evan's Index	36.3 (30.7-42.3)	32.1 (28.0-39.2)	< 0.001
Total Scores for WML	5.5 (1.5-10)	4 (1-8.5)	< 0.001

- iNPH患者にパーキンソン症状を認める機序
 - 脳室拡大に伴い脳室周囲白質の虚血が生じ、それに伴い nigrostriatal pathway 及び cortico-striato-pallido-thalamo-cortical circuit の機能障害が生じることが原因ではないか⁵⁾。

⁵⁾ Curran T et al., Mov Disord. 1994 Sep;9(5):508-20.

→パーキンソン病が疑われる患者や、パーキンソン症候群の診断にてL-Dopa内服中の脳室拡大症例の中には、シャント反応性のiNPH患者が一定数含まれている可能性が示唆される。

結論

- パーキンソン症状を合併したdefinite iNPH患者の画像上の特徴は、DBS治療を受けたパーキンソン病患者と比較して、明らかにEvans indexが高く、I-123 MIBG心筋交感神経シンチグラフィで自律神経機能の低下所見を認めないというものであった。

進行性核上性麻痺はiNPHの主たる原因疾患であり、部分症としてiNPHを呈する：剖検報告を中心とした文献的考察

An awareness that PSP or PD can mimic the clinical symptoms of iNPH may help to avoid invasive and futile cerebrospinal fluid shunting procedures.

滋賀県立大学
森 敏

Univ. of Shiga Pref.

iNPH vs PSP

【背景】

- 特徴的なMRI所見の報告(1988)
- 診療ガイドラインの発刊(2004)
- 本疾患が広く認知
- PSP/CBDが高率に共存
- 剖検例の報告

【目的】

近年の臨床・剖検報告を概観し、iNPHとPSPの関係を考察

Univ. of Shiga Pref.

神経総会2012 →PSP/CBSが高率に共存

- iNPHと鑑別が問題となったCBDの臨床的検討(和歌山医大) Triasいずれか+iNPH画像→CBD(3例)
- 神経変性疾患患者に見られたiNPHの画像所見の検討(大牟田) 家族性CBD(2例)、Perry症候群(1例)
- NPHとPSPにおける類似性(横浜市大) NPHの32%がPSPを合併
- iNPHの画像所見を呈したCBD/PSPの脳血流SPECT(自験例) CBD(2例)

Univ. of Shiga Pref.

神経総会2013

■ NPHはパーキンソン病のセッションに！

ポスター「パーキンソン病(31) NPH」

日程	2013年6月1日(土)
時間	10:30 - 11:12
会場	ポスター会場(展示ホール)
議長・司会	議長)森 敏; 1 1:滋賀県立大学人間看護学部

- PSPにおける脳MRI画像の特徴(名古屋二日赤) PSP 0.317, PD 0.272, MSA 0.296, cnt1 0.275 (EI) →PSPの診断にEvans indexが有用

Univ. of Shiga Pref.

正常圧水頭症と大脳皮質基底核変性症を合併していると考えられた1例

76M

- 【病歴】74歳、小刻み歩行・右上肢優位の固縮。76歳から増悪。
- 【所見】認知障害、右上肢固縮、右肢節運動失行 →大脳皮質基底核変性症(CBD)
- 【MRI】左優位の前頭側頭萎縮、DESH(+)
- 【タップテスト/VP shunt】陽性/有効 →definite iNPH
- 【考察】iNPHとCBDが合併

寺澤ほか. 医療 60:510, 2006
Univ. of Shiga Pref.

NPH or PSP? A clinico-pathological case series

【対象】Queen Square BBで、NPHと診断された4例

【方法】臨床・画像・病理を検討

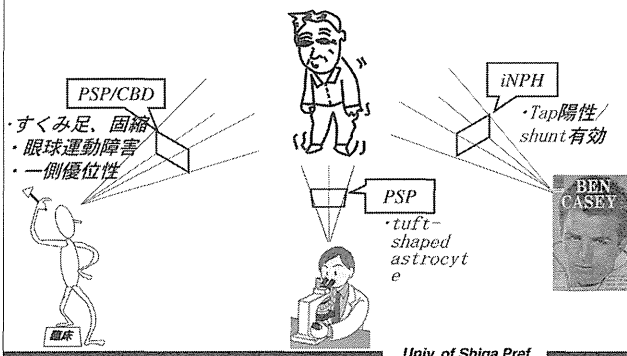
【結果】病理：3例がPSP, 1例がPD

臨床：PAGF(すくみ足を伴う純粋無動症)

【結論】PSP/PDがiNPHとよく似た症候を呈することを認識すれば、無駄なシャントを回避できる

Magdalinou et al. J Neurool 260:1009 2013
Univ. of Shiga Pref.

iNPHを取りまく状況



Shunt Responsive PSP?

68M

【症候】すくみ足、易転倒性、言語・思考緩慢、full EOM、slow saccade、右固縮

【MRI】皮質萎縮を伴わない交通性水頭症

【タップテスト/VP shunt】陽性(初圧21cm)/有効

【経過】1.5年後；歩行・認知悪化、2年後；静止時振戦、3年後；四肢筋緊張・非対称性振戦、3.5年後；上方視制限→PSP診断、7年後；死亡

【病理】典型的なPSP

【考察】症候はPSP単独で説明がつかうのでは(←脳室コンプライアンスの変化)？

Schott et al. Mov Disord 2007
Univ. of Shiga Pref.