

(資料1)

iNPH に対するシャント術に関する知見の整理と手引き書作成研究

認知症診療医のための「iNPH 鑑別診断・AD 併存診断と治療、診療連携構築のための実践的手引き書」

中島 円 担当部分

脳脊髄液シャント手術管理手引書

脳脊髄液シャントの選択と実施に必要な検査は？

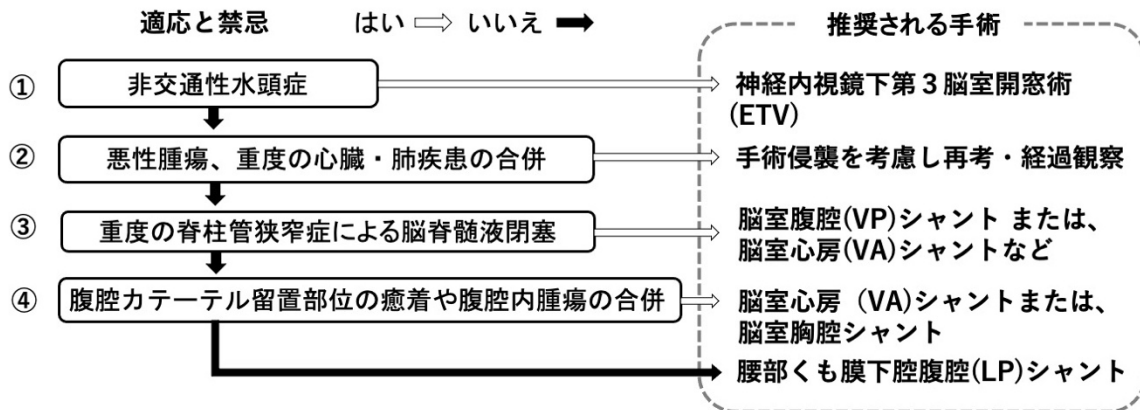
iNPH と診断された患者に対する治療法は、現在のところ手術以外のエビデンスはなく、可及的速やかな脳脊髄液シャント術が勧められます。水頭症に対する様々なシャント手術は、術前に表○の検査を実施し、図○○に示されるように選択されます。iNPH は交通性水頭症で、脳脊髄液の吸収能低下が主たる病態であることから、脳室腹腔（ventriculo-peritoneal, VP）シャント、腰部クモ膜下腔-腹腔（lumbo-peritoneal, LP）シャントが主に行われており、両者の成績に明確なエビデンスはなく、患者のコンディションにより選択されます。ただしタップテストで改善が得られた場合、LP シャントの方がタップテストの結果と相関性が高いと報告されています。

表○ シャント術前のチェックリスト

☑	検査	確認項目
☑	的確な iNPH 診断がされているか	診断ガイドラインに沿った診断が行われている
☑	一般的な状態評価が行われているか	悪性腫瘍、心疾患、肺疾患の有無の確認
☑	腹部 CT または超音波所見	腹腔内に癒着や腫瘍病変の有無の確認 腹部カテーテル留置が可能か
☑	全脊椎の MRI または CT 検査	脊柱管全体に重度の狭窄が無い
☑	タップテスト、クエッケンシュテット検査	腰椎穿刺が可能か、ブロックは無い

図○○

手術手技の選択肢



Nakajima, Normal Pressure Hydrocephalus, 473-489, 2023 (Springer) 一部改変

(併存疾患例を含む) シヤント術の有効性は？

シヤント術治療成績は、シヤント治療を介入する患者の日常生活の活動性レベルに影響を受けます。本邦の多施設共同研究 (SINPHONI) から、iNPH 患者に対するシヤント介入 1 年後の評価で、modified Ranking Scale (mRS) 判定で 1 以上改善が得られた iNPH 患者は、VP シヤントで 69% (95%信頼区間 [CI] : 59-78)、LP シヤントで 63% (95% [CI] : 51-73) でした。術前の mRS が高いこと (≒ADL が悪いこと) が術後の mRS や症状の改善の得られない事のリスクとして同定されました。スウェーデンの疫学研究からの報告では、シヤント非介入の iNPH 患者群の自然経過は、5 年死亡率が 87.5% で、死亡のハザード比 (HR) は、3.8 (95% [CI] : 2.5-6.0) でした。また、無症候性の水頭症性脳室拡大を有する患者では、認知症発症のリスクが高く、HR は 2.8 (95% [CI] : 1.5-5.2) でした。以上の観点からも最大の治療効果を得るためには、早期の介入が望ましいと思われます。

神経変性疾患の併存では、アルツハイマー病が最も多く、一般の iNPH 患者と比較し短期言語性記憶が特に障害が強いことが知られています。術後 1 年の評価では歩行障害、尿失禁のほか、認知機能も改善が得られた報告が多いですが、術後 3 年の長期成績では、徐々に認知機能が低下し、mRS も低下することが報告されており、併存疾患の進行が長期 ADL を決定すると考えられます。一方、パーキンソン病を併存した iNPH 患者に対するシヤント治療効果は、mRS、Hoehn & Yahr (ホーン・ヤール) の重症度分類、生存率においても示され、シヤント非介入群では日常生活自立度、長期生存率が有意に低下するため、一旦パーキンソン病と判定された患者に対しても、経時的な画像診断による iNPH 診断が必要と考えます。

シヤント術後の診療手順は？

シヤントバルブは圧可変式バルブが主に使用され、初期圧設定は高圧から開始し、徐々に設定圧を下げる方法や患者の身長 (静水圧と相関) と体重 (腹腔内圧と相関) から、Revised quick

reference table (三宅ら, 2016)を参考に用いた報告があります。起立性頭痛症状やめまい、慢性硬膜下血腫などの流量過多による合併症を避けることが望ましく、抗サイフォンデバイスの併用は、座位、立位への頭位挙上により、シャントシステム両端に静水圧差が加わることで、急激な脳脊髄液が流出し（サイフォン効果）、合併症としてオーバードレナージが生じることを緩衝します。

術後管理では、2-3 ヶ月ごとの定期的な外来通院が必要で、神経症候の観察のほか、脳室、高位円蓋部の脳溝や脳梁角の変化をCTやMRI検査などの画像検査で確認し、シャントバルブの設定圧を調整します。術後1年以上経過した後でも、患者の活動性の変化や、体型の変化などの影響から、常に適性なシャント圧設定が変化することがありますので、症候に合わせ、シャント圧設定を変更させる心構えが大切です。また、現行シャントバルブでは、MRI対応（レベル圧に変更が生じない）されているものもあり、検査後必ずしも設定圧の確認を必要としないものがあります。経過をフォローする医師は、どのデバイスが留置されているかを把握する必要があります。また、的確に脳脊髄液が排出されているかを確認するため、シャントバルブのパンピングや、時に27G針でバルブを直接穿刺し、シャントシステムの交通性を確認することも必要です。シャントシステムの閉塞が疑われた場合には、そのまま放置することなく、シャント造影を行い、閉塞部位を同定し、速やかにシャント再建を実施し、部品を交換する必要があります。術直後は、主にフォローする科は手術を行なった脳神経外科が中心となりますが、シャント介入後1年以上経過した患者は、閉塞発症率も低下するため、水頭症治療を理解した脳神経内科、精神科などの内科系医師が積極的に治療管理に携わる医療連携体制が、患者の利益につながると考えられます。特にアルツハイマー病やパーキンソン病関連の併存があるiNPH患者では、シャント圧管理のほか、抗認知症薬や不随意運動に対する内服管理が必要とされる場合も多く、神経症候に合わせた総合的な治療管理を実施できる診療体制づくりが望ましいです。特にiNPH患者では、歩行障害などの影響から遠方施設への通院が困難になる場合も少なくないため、地元の病院、クリニックとの診療連携が長期経過をフォローする上で重要です。