

厚生労働科学研究費補助金（認知症政策研究事業）

総合研究報告書

特発性正常圧水頭症(iNPH)診療における問題点整理と診療連携法の確立研究

研究分担者 數井裕光

高知大学医学部神経精神科学講座 教授

研究要旨

研究目的：初年度に特発性正常圧水頭症(iNPH)患者の診療における現在の問題点を明らかにするために文献レビューを行った。次年度には、認知症診療医と脳神経外科医とのiNPH患者に対する診療連携の向上に役立つ知見を得るために、「我が国の脳神経外科施設におけるiNPH診療に関する実態調査」を行った。最終年度には、この結果を「特発性正常圧水頭症の鑑別診断とアルツハイマー病併存診断 および診療連携構築のための実践的手引き書」の1つの章としてまとめた。そして本手引き書を全国公開した。

研究方法・結果：初年度の文献検索はPubMedと医学中央雑誌を対象に行い、その結果、受診していない/適切に診断されていないiNPH患者がいる、iNPHと類似疾患との鑑別/併存診断法が明らかになっていない、併存例に対するシャント手術実施基準が明確でない等の課題をまとめた。次年度の調査は全国1220施設の脳神経外科施設に対して実施されたが、656施設(回答率は53.8%)から回答が得られた。そして患者の年齢が89歳未満であれば69.7%でシャント手術を考慮する、「家族ケア不十分/施設入所者」、「アルツハイマー病併存」のiNPH患者は半数程度の施設でシャント手術の適応がないと考えている、タップテストについては「本人や家族がシャント手術を望んでいない」、「重大な身体疾患の併存がありシャント手術の実施が困難」な症例に対しては半数以上の施設で実施しない方針である、「タップテストによって歩行や認知が改善したことを示す客観的データが記載された紹介状を作成する」ことがシャント手術の実施率の向上に有用等の結果が得られた。最終年度には、これらの結果と各分担研究者が担当した内容をまとめて上記の手引き書を作成し、全国公開した。また初年度にまとめた現在の問題点については、日本老年精神医学雑誌2025年7月号の特集内の論文として公開予定である。

まとめ：iNPH診療における現在の課題をまとめた。また明らかになった課題の解決を意図した内容も含めて、認知症診療医が知っておくべきiNPH診療に関するエッセンスをまとめた「特発性正常圧水頭症と類似疾患との鑑別診断と治療、診療連携構築のための実践的手引き書」を作成し公開した。

研究分担者・協力者氏名
所属機関及び職名

研究分担者
數井裕光・高知大学医学部神経精神科学

講座 教授

研究協力者

河合亮・高知大学医学部神経精神科学講座 医員

中村夏子・高知大学次世代医療創造センター・特任助教

南まりな・高知大学次世代医療創造センター・特任助教和田理恵子・高知大学精神科・事務補佐員

A. 研究目的

特発性正常圧水頭症(iNPH)診療における現在の問題点を明らかにするために文献レビューを行った。また我が国の脳神経外科施設に対して全国規模の「我が国の脳神経外科施設における iNPH 診療に関する実態調査」を実施し、iNPH 患者に対するシャント手術の実施状況、シャント手術に消極的になる患者の特徴、脳神経外科施設で円滑にシャント手術を実施してもらうために役立つ知見等を明らかにした。そしてこれらの結果を、「特発性正常圧水頭症と類似疾患との鑑別診断と治療、診療連携構築のための実践的ガイドブック」の1つの章にまとめた。

B. 研究方法

1. 文献レビュー

PubMed と医学中央雑誌を用いて iNPH 患者に対する診療の課題に関する文献検索を行い、抽出された論文の内容をまとめた。

2. iNPH 診療に関する実態調査

2023 年 2 月 17 日に「我が国の脳神経外科施設における iNPH 診療に関する実態調査」の研究計画を確定し、同年 5 月 22 日に高知大学医学部倫理審査委員会の承認を得

た。同年 8 月 31 日に日本脳神経外科学会に研究協力を依頼し、同年 8 月 18 日に承認を得た。この過程で必要となった研究計画の修正を行い、2023 年 10 月 10 日から同年 12 月 11 日に調査を実施した。依頼施設は日本脳神経外科学会専門研修プログラムの基幹施設・連携施設・その他施設合計 1220 施設とし、各施設 1 名に回答を依頼した。なおアンケート調査項目は、本研究班の研究代表者、分担研究者、研究協力者、および日本正常圧水頭症学会の脳神経外科医の会員等で議論し、さらに日本脳神経外科学会の委員からの提案も考慮して決定した。アンケートフォームは無記名自記式で、高知大学医学部次世代医療創造センター内のウェブサイト上に作成し、文書による説明と同意もウェブ上で行った。

3. ガイドブック作成

全国アンケート調査結果を基に、認知症診療医と脳神経外科医との診療連携の向上に役立つ知見をまとめた。その後、日本正常圧水頭症学会、日本老年精神医学会、日本認知症学会、日本老年医学会、日本神経治療学会からパブリックコメントを募集した。さらに、日本脳神経外科学会の承認を得て、本ガイドブックを完成させた。

(倫理面への配慮)

本アンケート調査は、高知大学医学部倫理審査委員会で承認された後に実施した。

C. 研究結果

1. 文献レビュー

PubMed では該当する文献が得られなかった。医学中央雑誌で iNPH 診療のエクスパ

ートの総説が複数、抽出できた。それらに記載されていた課題は、「病院を受診していない iNPH 患者と受診しても的確な診断を受けていない iNPH 患者が存在する」、「iNPH 診療ガイドライン第 3 版では、鑑別診断プロセスがほとんど示されていない」、「リハビリテーションを含めた長期的なフォローアップの仕組みが確立されていない」、「特異度の高い認知症状評価法の開発または検査の組み合わせが確立されていない」、「シャント後に残存する尿失禁へのムスカリン受容体拮抗薬の有効性、iNPH 患者の啓発」、「他変性疾患の鑑別診断のための脳神経外科医から認知症診療医への紹介」などであった。

2. iNPH 診療に関する実態調査

656 施設から回答が得られ、回答率は 53.8%であった。主たる結果は、約 2 割の脳神経外科施設では 1 年間に 1 例もシャント手術を実施しておらず、約 4 割の施設では 1 年間に 5 例以下の実施であった。シャント手術前に変性疾患や認知症疾患との鑑別診断、および併存診断を実施している施設は 34.0%、CSF 中のアルツハイマー病のバイオマーカー検査を実施している施設は 14.8%であった。シャント手術を実施する可能性が高くなる条件については、約 5 割の脳神経外科施設で「タップテストによって歩行や認知が改善したことを示す客観的データが記載された紹介状がある」と回答した。シャント手術適応患者の年齢については、89 歳未満であれば、69.7%の施設でシャント手術を考慮してもらえたと考えられた。脳神経外科医が、シャント手術の適応が「全くない」あるいは「あまりない」と考

える患者の特徴については、「家族ケア不十分/施設入所者」が 56.0%、「アルツハイマー病併存」が 42.7%、「DESH 所見を認めない」が 41.5%であった。脳神経外科施設に紹介された iNPH 疑い患者に対してタップテストを実施しないことが「よくある」と回答した施設の割合は、「本人や家族がシャント手術を望んでいない」が 67.2%、「重大な身体疾患の併存がありシャント手術の実施が困難」が 50.8%であった。

3. 手引き書作成

iNPH 診療に関する実態調査の結果の中から、認知症診療医と脳神経外科医との診療連携の向上に役立つ知見抽出した。そしてその内容を「特発性正常圧水頭症と類似疾患との鑑別診断と治療、診療連携構築のための実践的手引き書」の 1 つの章としてまとめた。他の分担研究者が作成した章も含めて本手引き書を作成した。その後パブリックコメント募集で収集されたコメントに応じた修正を行い、全国公開した。また初年度にまとめた現在の iNPH 診療における問題点については、日本老年精神医学雑誌 2025 年 7 月号の特集内の論文としてまとめた。

D. 考察

1. 文献レビュー

医学中央雑誌で抽出した総説の内容をまとめた結果、持続性の認知機能低下があると早い段階で一度は専門医を受診するよう啓発する必要がある、さらに iNPH のような治療可能な病態があることは特に強調する必要があると思われた。次に、iNPH と類似疾患の鑑別診断方法が求められていること

がわかった。また、脳神経外科医が iNPH 以外の疾患であると考えた時に認知症専門医に紹介するという流れが重要であると認識できた。シャント手術後に残存する症状に対する薬物治療、リハビリテーション治療の確立も重要な観点であると思われた。

2. iNPH 診療に関する実態調査

シャント手術前に変性疾患や認知症疾患との鑑別診断や併存診断を実施している施設 34.0%と少ないことが明らかになった。さらにアルツハイマー病の併存診断に役立つ CSF 中のバイオマーカー検査を実施している施設が 14.8%と低いことも明らかになった。これらの結果から、認知症診療施設で、iNPH 以外の疾患の併存/鑑別診断を実施した後に脳神経外科施設にシャント手術を実施してもらうために紹介することが重要だと考えられた。また「タップテストによって歩行や認知が改善したことを示す客観的データが記載された紹介状がある」と半数以上の脳神経外科施設においてシャント手術の実施が促進されるとの結果が得られた。あらためて、認知症診療施設でタップテストを実施することが重要だと考えられた。患者の年齢については、85-89 歳であれば 69.7%の施設で、85 歳未満であれば 90.4%の施設でシャント手術を考慮するとの結果であった。この結果から、90 歳未満であれば脳神経外科施設への紹介は躊躇しなくてもよいと考えられた。脳神経外科医がシャント手術に消極的になる患者の特徴については、「家族ケア不十分/施設入所者」が半数を超えた。施設に入所している患者においては、シャント手術後のリハビリテーションの働きかけが行われにくいと考えられたのかもしれない。この結果からは施設に入

所する前にシャント手術は検討されるべきであると考えられた。アルツハイマー病が併存した iNPH 患者に対しては、40%程度の施設でシャント手術の実施に消極的であった。また「DESH 所見を認めない」も同様に 40%程度の施設で消極的であった。これらのことから上記の特徴を有する iNPH 患者がシャント手術を望む場合には、前述したように、タップテストを実施して、3 徴が明らかに改善した結果を添付して紹介する方法が望ましいと考えられた。紹介されてきた iNPH 疑い患者に対してタップテストを実施しない特徴については、「本人や家族がシャント手術を望んでいない」が 67.2%と高かった。これは当然のことであるが、患者本人や家族がシャント手術を望んでいないにも関わらず、脳神経外科施設に紹介されてくる患者が存在するということである。紹介する側の医療者、ケア職員は、あらためて本人と家族の意向をしっかりと確認する必要があると思われた。「重大な身体疾患の併存がありシャント手術の実施が困難」も 50.8%あった。iNPH 患者に対するシャント手術は生活機能を高めるために実施する。そのため重大な身体疾患などのためにシャント手術による生活機能の向上が得られにくい患者に対してはタップテストの適応が少ないと考えるのは自然だと思われた。

3. 手引き書作成

日本正常圧水頭症学会、日本老年精神医学会、日本認知症学会、日本老年医学会、日本神経治療学会から募集したパブリックコメントでは、「タップテストは、シャント手術を実施する脳神経外科医自身が行う」という方針の脳神経外科施設も多数あることが

示唆された。このため、連携する脳神経外科施設の方針を確認するなどして地域毎の診療連携の方法を協議してもらうことが望ましいと考えられた。これらのコメントに応じた修正を行い、最終版を完成させた。最終版は、全国の認知症疾患医療センター、および大学病院の関連診療科等に郵送した。また日本正常圧水頭症学会のホームページで公開した。

E. 結論

1. 文献レビュー

iNPH 診療における課題についてまとめた。

2. iNPH 診療に関する実態調査

現在の我が国の一般的な脳神経外科施設における iNPH 患者に対するシャント手術の実施状況が明らかになった。また認知症診療施設と脳神経外科施設との診療連携を向上させうる知見を複数明らかにできた。

3. 手引き書作成

iNPH と類似疾患との鑑別診断、および併存診断と治療、診療連携構築のための手引き書を完成させた。また現在の iNPH 診療における問題点については、日本老年精神医学雑誌 2025 年 7 月号の特集内の論文としてまとめた。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Chadani Y, et al. Association of right precuneus compression with apathy in idiopathic normal pressure hydrocephalus: A pilot study. Sci Rep.

2022 Nov28;12:20428.

(著書)

[和文]

- 1) 数井裕光：症候学から見極める認知症 (池田学編集) 第 II 章 6.正常圧水頭症と慢性硬膜下血腫の症候学. 86-91、新興医学出版社、東京、2024.1.5.

(総説)

[和文]

- 1) 数井裕光：iNPH 診療における現在の課題と実践的診療手引き書、および CSF タップテスト解説動画作成の経緯. 老年精神医学雑誌 2025 (印刷中)
- 2) 河合亮、数井裕光：脳画像で読み解く脳神経疾患 特発性正常圧水頭症. BRAIN NURSING : 40 : 125-128, 2024
- 3) 数井裕光、河合亮：特集：特発性正常圧水頭症の現在 特発性正常圧水頭症診療ガイドライン overview. BRAIN and NERVE : 76 : 109-116, 2024
- 4) 数井裕光：連載 多様な認知症の今とこれから 正常圧水頭症. ぽ〜れぽ〜れ : 522 : 6-7, 2024 (公益社団法人 認知症の人と家族の会 発行)
- 5) 数井裕光：プレナリーセッション 2 次世代認知症医療 早期診断での連携：専門医の立場から. 老年精神医学雑誌 34 巻増刊号 I:29-36, 2023

2. 学会発表

【国際学会】

- 1) Kawai R, Kazui H, Nakajima M, Yamada S, Kishima H, Ueba T, Nakamura N, Minami M, Kanemoto H, Iseki C, Mori E. Characteristics of patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus for whom

- neurosurgeons hesitate to perform shunt surgery: A nationwide hospital-based survey in Japan, The 20th Annual Meeting of the Taiwanese Society of Geriatric Psychiatry, Taipei, Taiwan, 2025.4.12-13 (oral presentation)
- 2) Kawai R, Kazui H, Nakajima M, Yamada S, Kishima H, Ueba T, Nakamura N, Minami M. Characteristics of patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus for whom neurosurgeons hesitate to perform shunt surgery: a nationwide hospital-based survey in Japan, Hydrocephalus 2024 Meeting, The 16th Meeting of the Hydrocephalus Society, Nagoya, 2024.9.13-16 (oral presentation)
- 3) Kanemoto H, Suehiro T, Katakami S, Kawai R, Nakamura N, Minami M, Nakajima M, Iseki C, Mori E, Yoshiyama K, Kazui H : Expert opinion on procedures for conducting CSF tap tests for iNPH in Japan, Hydrocephalus 2024 Meeting, The 16th Meeting of the Hydrocephalus Society, Nagoya, 2024.9.13-16 (poster presentation)
- 4) Kazui H, Hashimoto M, Takeda S, Chiba Y, Goto T, Fuchino K. Evaluation of patients with cognitive impairment due to suspected idiopathic normal-pressure hydrocephalus at medical centers for dementia: a nationwide hospital-based survey in Japan. IPA 2023 International Congress, 2023.6.29-7.2, Lisbon, Portugal, Oral presentation
- 【国内学会】
- 1) 河合亮, 本多みずほ, 森田耕吉, 藤戸良子, 津田敦, 赤松正規, 數井裕光 : アミロイド PET 陽性でレカネマブ投与にいたった non-DESH 型の特発性正常圧水頭症(iNPH)の一例, 第 26 回日本正常圧水頭症学会学術集会, 東京, 2025.2.8-9(口頭発表)
- 2) 鐘本英輝, 片上茂樹, 河合亮, 末廣聖, 吉山顕次, 南まりな, 中村夏子, 伊関千書, 中島円, 森悦朗, 數井裕光 : 日本正常圧水頭症学会員を対象としたタックテスト実施手順に関するアンケート調査結果報告, 第 26 回日本正常圧水頭症学会学術集会, 東京, 2025.2.8-9(口頭発表)
- [特別講演]
- 1) 數井裕光 : 特発性正常圧水頭症診療連携のさらなる向上のために. 第 25 回日本正常圧水頭症学会、理事長講演、大阪市、2024.2.17-18.
- [シンポジウム]
- 1) 數井裕光 : 神経精神科医による特発性正常圧水頭症診療の実際. 第 6 回日本脳神経外科認知症学会学術総会 シンポジウム 1 正常圧水頭症治療の現状、秋田市、2022.6.11-12.
- 2) 數井裕光 : 特発性正常圧水頭症とアミロイド β . 第 41 回日本認知症学会学術集会/第 37 回日本老年精神医学会 シンポジウム 31 脳血管と認知症 ; アミ

ロイド β クリアランスの観点から、東京都、2022.11.25-27.

- 3) 数井裕光：診断的要因：患者選択と適応
第 24 回日本正常圧水頭症学会学術集会 シンポジウム 1 NPH の原点にかえる、北見市、2023.2.18-19.
- 4) 河合亮、中島円、山田茂樹、貴島晴彦、上羽哲也、中村夏子、南まりな、数井裕光：我が国の脳神経外科施設における特発性正常圧水頭症
(idiopathic normal pressure hydrocephalus: iNPH) 診療に関する実態調査. 第 25 回日本正常圧水頭症学会シンポジウム 正常圧水頭症診療における社会とのつながり、大阪市、2024.2.17-18.

3. その他

- 1) 特発性正常圧水頭症 (iNPH) へのタップテスト実施手順 解説動画【厚生労働科学研究費補助金認知症政策研究事業】
(https://www.youtube.com/watch?v=EVLm9-_8gul)
- 2) iNPH と類似疾患との鑑別診断、および併存診断と治療、診療連携構築のための実践的手引き書
(<https://square.umin.ac.jp/jnph/guideline/>)

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし