

神経筋疾患

特発性正常圧水頭症

1. 概要

特発性正常圧水頭症(idiopathic normal pressure hydrocephalus: iNPH)はくも膜下出血、髄膜炎などの先行疾患がなく、歩行障害を主体として認知障害、排尿障害をきたす、脳脊髄液吸収障害に起因した病態である。高齢者に多くみられ、緩徐に進行する。適切なシャント術によって症状の改善を得る可能性がある症候群である。

2. 疫学

2013年度に実施された特発性正常圧水頭症全国疫学調査によると、本邦における1年間の推定受療者患者数13,000人であった。それを基に2012年度の有病率を推計すると10.2人/10万人となる。一方、地域住民を対象とした疫学調査(宮城県田尻町、山形県高畠町寒河江市)では65歳以上の全住民の約1.5%がiNPHと診断されている。全国疫学調査で推測された有病率よりもはるかに多いiNPH疑い例が地域在住高齢者の中に存在することが示唆される。

3. 原因

多くのiNPH患者にシャント術が有効なことより、その病態に脳脊髄液循環動態の異常が関与していると考えられるが、この脳脊髄液循環動態の異常をきたす病因は不明である。iNPH患者のほとんどが高齢者であるので、加齢が重要な因子であることは間違いがないと思われる。

4. 症状

歩行障害は91%、認知障害は80%、排尿障害は60%に認められる。歩行障害は、歩幅の減少、足の挙上低下、開脚歩行が特徴である。認知障害は、初期より精神運動速度が低下し、注意機能、作動記憶が障害される。iNPHで障害されやすい機能は前頭葉と関連する機能である。排尿障害は、尿意切迫、尿失禁が主体である過活動性膀胱である。

5. 合併症

iNPHは高齢者の疾患であり、脳血管障害、アルツハイマー病や、パーキンソン関連疾患との合併が多く報告されている。

シャント術の合併症は、感染、シャント機能不全、脳脊髄液過剰排出による頭痛や硬膜下水腫・血腫などである。2001年報告された全国調査では、シャントに関連した合併症は約18.3%に起こるとされている。

6. 治療法

現在、手術以外に高いエビデンスに指示された治療法はない。手術法については、交通性水頭症に対する一般的な手術法と同様であり、脳室腹腔シャント術、脳室心房シャント術、腰部くも膜下腔腹腔シャント術がある。

7. 研究班

(研究代表者)

新井 一 (順天堂大学医学部脳神経外科)

(分担研究者)

青木 茂樹 (順天堂大学医学部放射線科)

石川 正恒 (洛和ヴィライリオス)

数井 裕光 (大阪大学大学院医学系研究科精神医学教室)

加藤 丈夫 (山形大学医学部第3内科)

喜多 大輔 (横浜栄共済病院脳神経外科)

栗山 長門 (京都府立医科大学大学院医学研究科地域保健医療疫学教室)

佐々木 真理 (岩手医科大学医歯薬総合研究所超高磁場 MRI 診断・病態研究部門)

澤浦 宏明 (医療法人徳洲会 成田富里徳洲会病院脳神経外科)

伊達 勲 (岡山大学大学院脳神経外科学)

橋本 康弘 (福島県立医科大学医学部生化学講座)

松前 光紀 (東海大学医学部脳神経外科)

森 悦朗 (東北大学大学院医学系研究科高次機能障害学分野)